

GIGANTE NEUROFIBROMA ISOLADO EM GENGIVA: RELATO DE CASO

GIANT NEUROFIBROMA ISOLATED IN GINGIVA: CASE REPORT

JOSÉ ALCIDES ALMEIDA DE **ARRUDA**¹, PAMELLA RECCO **ÁLVARES**², JÚLIO LEÓ PIRES BENTO **RADNAI**³, LEORIK PEREIRA DA **SILVA**⁴, EMANUEL DIAS DE OLIVEIRA E **SILVA**⁵, JOSÉ RICARDO DIAS **PEREIRA**⁶, ANA PAULA VERAS **SOBRAL**⁷, MARCIA MARIA FONSECA DA **SILVEIRA**^{8*}

1. Acadêmico do Curso de Graduação em Odontologia da Faculdade de Odontologia da Universidade de Pernambuco; 2. Cirurgião-Dentista e Especialista em Endodontia e Mestrando em Odontologia com ênfase em Endodontia da Faculdade de Odontologia da Universidade de Pernambuco; 3. Acadêmico do Curso de Graduação em Odontologia da Faculdade de Odontologia da Universidade de Pernambuco.; 4. Cirurgião-Dentista e Mestrando em Patologia Oral da Universidade Federal do Rio Grande do Norte; 5. Buco-Maxilo-Facial, Docente do Curso de Graduação em Odontologia da Faculdade de Odontologia da Universidade de Pernambuco; 6. Cirurgião Buco-Maxilo-Facial, Docente do Curso de Graduação em Odontologia da Faculdade de Odontologia da Universidade de Pernambuco; 7. Cirurgião-Dentista, Docente do Curso de Graduação em Odontologia da Faculdade de Odontologia da Universidade de Pernambuco e da Faculdade Integrada de Pernambuco; 8. Cirurgião-Dentista, Docente do Curso de Graduação em Odontologia da Faculdade de Odontologia da Universidade de Pernambuco.

*Universidade de Pernambuco (UPE). Av. Gal Newton Cavalcanti, 16500, Tabatinga, Camaragibe, Pernambuco. Brasil. CEP: 54753-220, marcia.m.f@hotmail.com

Recebido em 18/12/2015. Aceito para publicação em 06/01/2016

RESUMO

O neurofibroma é o tipo mais comum de neoplasia de nervo periférico em cavidade bucal, que pode se originar de uma mistura variável de células de Schwann, células híbridas perineurais e fibroblastos intraneurais. Podem desenvolver-se como tumores solitários ou como componente da neurofibromatose tipo I (NF-1). Apresentam-se como indolores, amolecidos, sésil ou pedunculado e variam em tamanho. A língua e mucosa jugal são os locais mais comuns, sendo infrequente a região de palato, assoalho bucal e, raramente, gengiva. Ainda que ocasional, também pode originar-se intra-ósseo. O presente trabalho tem como objetivo relatar um caso clínico de uma paciente, 62 anos de idade, com um neurofibroma em região de gengiva entre os dentes 25 e 26, medindo aproximadamente 12,0 cm na sua maior dimensão sem associação com a NF-1.

PALAVRAS-CHAVE: Neurofibroma, patologia bucal, diagnóstico, tratamento.

ABSTRACT

Neurofibroma is the most common type of peripheral nerve neoplasms in oral cavity, which might originate from a variable mixture of Schwann cells, hybrid cells perineural and intraneural, and fibroblasts. They may develop as solitary tumors or as component of the neurofibromatosis type 1 (NF-1). They present as painless, softened, sessile or pedunculated and vary in size. The buccal mucosa and tongue are the most common sites, being infrequent in the palate region, mouth floor and rarely in gingiva. Although occasional, can also originate intraosseous. This study aims to report a case of a patient of 62-year-old, with a giant neurofibroma in gingiva region, be-

tween the teeth 25 and 26, measuring approximately 12.0 cm in greatest dimension without association with NF- 1.

KEYWORDS: Neurofibroma, oral pathology, diagnosis, treatment.

1. INTRODUÇÃO

Neurofibroma é um tumor benigno do nervo periférico, composto por uma mistura variável de células de Schwann, células híbridas perineurais¹, fibroblastos intraneurais² e quantidades variadas de colágeno maduro³. A primeira descrição do neurofibroma solitário em cavidade oral foi por Bruce em 1954⁴.

São neoplasmas não encapsulados contendo pequenos fascículos nervosos em uma matriz de colágeno desestruturado. É causado devido à mutação do gene NF-1, localizado no braço longo do cromossomo 17q11.2⁵.

Classificam-se em solitários, quando não associados a nenhuma síndrome, ou múltiplos, quando associados à síndrome autossômica dominante neurofibromatose ou à síndrome neoplásica múltipla do tipo III⁶ e, ainda, em mixomatosos (sólidos, centrais, difusos) ou plexiforme (periféricos)⁷.

A língua, mucosa jugal e região vestibular são os sítios mais comuns de aparecimento, entretanto, a região posterior de mandíbula é a localização mais comum do surgimento intraósseo³.

A frequência de neurofibromas isolados sem associação com neurofibromatose em cavidade oral é incerto⁷, ainda que 4-7% dos pacientes afetados pela neurofibro-

matose exibam manifestações orais⁸. Quando aparecem em região de cabeça e pescoço, podem apresentar sintomas, tais como: obstrução das vias aéreas superiores, dificuldade de deglutição, deficiência mastigatória ou edema na região acometida⁹. E, ainda, parestesia e dor exacerbada podem ser relatadas quando há compressão nervosa¹⁰.

Em casos de lesões solitárias, o tratamento de escolha é excisão cirúrgica conservando o nervo adjacente que originou o tumor⁶. Entretanto, transformações malignas são raras, e quando ocorre, uma variante do neurofibroma, como o plexiforme associado à neurofibromatose tipo 1 (NF-1), tem uma maior incidência comparado com outras variantes⁷. Ainda que a recorrência seja rara, em região de cabeça e pescoço existem relatos na literatura, e, portanto, com prognóstico excelente^{11,12}.

O presente trabalho relata um caso insólito de um neurofibroma isolado em gengiva na região do segundo pré-molar e primeiro molar superiores esquerdo, medindo aproximadamente 12.0 cm na sua maior dimensão sem associação com a NF-1.

2. RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, melanoderma, 62 anos de idade, foi encaminhada à clínica de Estomatologia da Faculdade de Odontologia da Universidade de Pernambuco, queixando-se de aumento de volume na boca, assintomático, relatando evolução de aproximadamente 10 anos. Ao exame clínico extraoral observou-se um aumento de volume do lado esquerdo na maxila provocando uma assimetria facial (Figura 1).



Figura 1. Aspecto clínico extra e intra bucal do neurofibroma solitário.

Ao exame intraoral, observou-se lesão pedunculada e exofítica em gengiva na região do segundo pré-molar e primeiro molar superiores esquerdo, de consistência firme, lobulada, com aproximadamente 12.0 cm na sua maior dimensão, com áreas telangictásicas e outras semelhantes à mucosa normal, além de áreas sangrantes em decorrência das endentações (Figura 2). No exame radiográfico não foi observado lesão intraóssea. Foi realizada biópsia incisional, e a análise histopatológica revelou feixes entrelaçados de células fusiformes que ora exibiam núcleo ondulado e grande quantidade de mastócitos (Figura 3). A análise imunohistoquímica evidenci-

ou que células tumorais exibiam dispersa marcação positiva para a proteína S-100, confirmando o diagnóstico de neurofibroma. A paciente foi encaminhada a cirurgia para excisão da lesão, sob anestesia geral. Após 2 anos de controle, não apresentava recorrência do tumor (Figura 4).

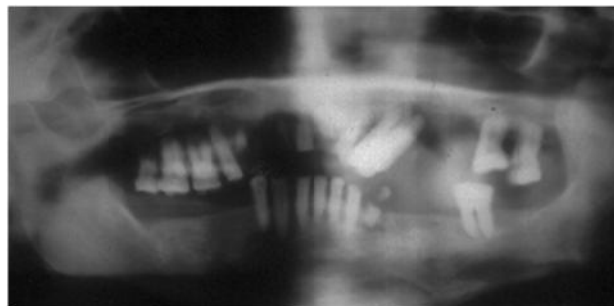


Figura 2. Radiografia panorâmica.

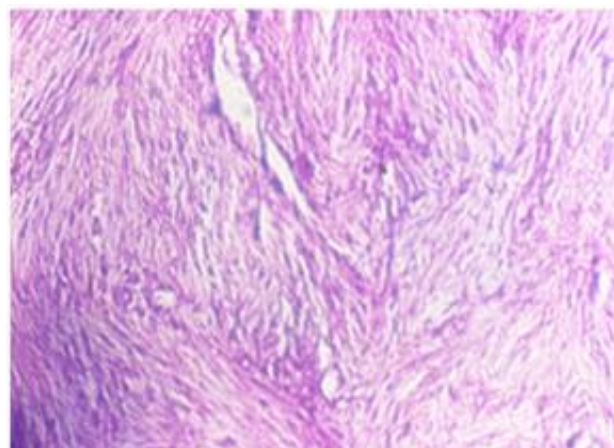


Figura 3. Análise histopatológica revelando feixes entrelaçados de células fusiformes que ora exibiam núcleo ondulado e grande quantidade de mastócitos (HE 100X).

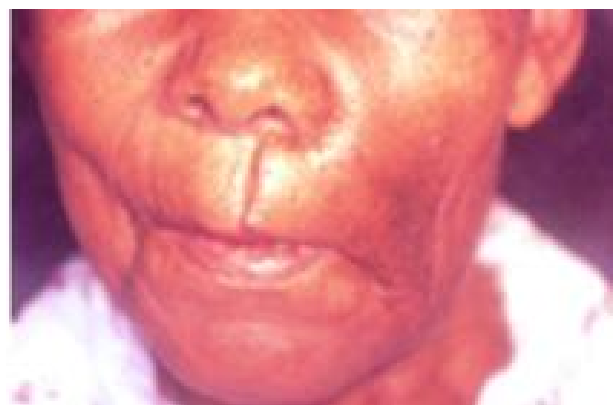


Figura 4. Pós-operatório com acompanhamento de 2 anos.

3. DISCUSSÃO

Acredita-se que a frequência de neurofibromas solitários orais sem associação à NF-1 seja baixa⁷ e extremamente rara, segundo Zwane (2011)¹³, com

poucos casos relatados em palato^{3,6}, a despeito da maior ocorrência em língua^{3,6,7,14} e raramente em região de gengiva⁶. Embora em outras áreas possa se desenvolver como, lábio e glândulas salivares maiores¹⁵. Entretanto, pode-se corroborar com o relato de caso, pois o tumor apresentava-se isolado na região de gengiva, entre o segundo pré-molar e primeiro molar superiores esquerdo.

Clinicamente, esses tumores exibem crescimento lento, nodulares, sésis e móveis, ⁶ sendo indolores, mas dor ou parestesia podem ocorrer devido à compressão nervosa. Geralmente acometem a terceira década de vida, entretanto, são reportados a ocorrência entre os 10 meses e os 70 anos de idade¹⁶. Ainda que, Cherrick & Eversole (1971)³ observaram predileção pelo sexo feminino, portanto, pode-se ratificar de acordo com a estimativa dos dois trabalhos, pois a paciente tinha 62 anos de idade, quando a lesão foi diagnosticada.

Visto que neurofibromas isolados em cavidade bucal possuem ocorrência incomum, torna-se de fundamental importância um exame clínico minucioso pelos profissionais que lidam com a cavidade oral, no qual devam incluir o neurofibroma não associado à NF-1 e deva ser estabelecido o diagnóstico diferencial de outras lesões que acometem a região de gengiva, assim sendo, granuloma piogênico, granuloma periférico de células gigantes, fibromas, parúlides, exostose, cisto gengival, cisto da erupção, epúlides congênita em recém-nascidos e hiperplasia generalizada.

Algumas lesões necessitem de exames de imagens para que se estabeleça extensão e avaliação, caso haja invasão intraóssea, embora, a análise histológica em hematoxilina-eosina seja conclusiva quando da observação de células de Schwann proliferadas, células perineurais e células fibroblásticas em meio a um estroma, por vezes mixomatoso e microvacuolado^{7,17,18}.

A diferenciação entre os neurofibromas associados à NF-1, e os não associados, é que estes últimos apresentam clara distinção entre a margem lesional e o tecido adjacente, embora não encapsulados¹⁴. Por fim, deve-se ter a diferenciação histopatológica dos outros tumores do nervo periférico, que abrangem o schwannoma, mixoma da bainha do nervo, neuroma na mucosa, neuroma encapsulado empilhado, neuroma traumático e tumor de células granulares.

O tratamento para lesões isoladas do neurofibroma é a completa excisão cirúrgica. Ainda são relatados, uso de radioterapia como alternativa para retardar o crescimento e, também, uso de lasers diodo, que mostram excelentes resultados para lesões acessíveis e pequenas^{16,19}.

Ocasionalmente o procedimento cirúrgico pode, em algumas vezes, comprometer as estruturas nervosas, principalmente quando a lesão está em região intraóssea²⁰. Normalmente o potencial de transformação para tumores malignos da bainha periférica do nervo são altos para os neurofibromas plexiformes. Ainda que a

recorrência, segundo Cherrick & Eversole (1971)³, Polack *et al.* (1989)²¹ seja rara, torna seu prognóstico excelente⁷, concordando com o relato de caso, em que após dois anos da remoção cirúrgica, a mesma não apresentava reincidência do tumor.

4. CONCLUSÃO

A relevância deste relato de caso se dá pela importância do estabelecimento do diagnóstico, tratamento instituído e acompanhamento do paciente com este tipo de tumor dos tecidos moles, uma vez que o neurofibroma solitário pode ser a primeira manifestação da NF-1. E, pela oportunidade de conscientização do cirurgião dentista no sentido do diagnóstico das alterações que acometem o complexo maxilomandibular.

REFERÊNCIAS

- [01] Barnes L. Tumours of the nervous system. in Surgical Pathology of Head and Neck. 3ª ed. New York: Informa Healthcare; 2007.
- [02] Seizinger BR, Rouleau GA, Ozelius LJ, Lane AH, Faryniarz AG, Chao MV, et al. Genetic linkage of von Recklinghausen neurofibromatosis to the nerve growth factor receptor gene. *Cell* 1987; 49:589-94.
- [03] Cherrick HM, Eversole LR. Benign neural sheath neoplasm of the oral cavity: Report of thirty-seven cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1971;32(6):900-9.
- [04] Bruce KW. Solitary neurofibroma (neurillemoma, schwannoma) of the oral cavity. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1954;7:1150-9.
- [05] Ferner RE. The neurofibromatoses. *Pract Neurol* 2010;7:1150-9.
- [06] Alati C, Oner B, Unur M, Erseven G. Solitary plexiform neurofibroma of the oral cavity: a case report. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1996;25:379-80.
- [07] Marocchio LS, Oliveira DT, Pereira MC, Soares CT, Oliveira D, Fleury RN. Sporadic and multiple neurofibromas in the head and neck region: a retrospective study of 33 years. *Clinical Oral Investigations* 2007;2(2):165-169.
- [08] Narwal A, Saxena S, Rathod V, Bansal P. Intraoral solitary neurofibroma in an infant. *J Oral Maxillofac Pathol* 2008;12:75-8.
- [09] Greinwald J, Derkay CS, Schechter GL. Management of massive head and neck neurofibromas in children. *The American Journal of Otolaryngology* 1996;17(2):136-528.
- [10] Richards D. Neurofibroma of the oral cavity. *Br J Oral Surg* 1983;21:36-43.
- [11] Takahama AJ, Leon JE, Almeida OP, Kowalski, Non-lymphoid mesenchymal tumors of the parotid gland. *Oral Oncol* 2008;44:970-74.
- [12] Depprich R, Singh DD, Reinecke P. Solitary submucous neurofibroma of the mandible: review of the literature and report of rare case. *Head Face Med* 2009;13:24-7.

- [13] Zwane NP. Solitary oral pleomorphic neurofibroma: review of literature and report case. *Oral oncology* 2011;47:449-51.
- [14] Wright BA, Jackson D. Neural tumors of the oral cavity. A review of the spectrum of benign and malignant oral tumors of oral cavity and jaws. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1980;49:509-22
- [15] Vivek N, Manikandhan R, James P, Rajeev R. Solitary intraosseous neurofibroma of mandible. *Indian Journal of Dental Research* 2006;17(3):135-138.
- [16] Kodiya AM, Ngamdu YB, Sandabe MB, Isa A, Garandawa HI. Solitary isolated neurofibroma of the soft palate. *J Surg Case Rep.* 2013;13(1):1-2.
- [17] Go JH. Benign peripheral nerve sheath tumor of tongue. *Yonsei Med J* 2002;43:678-80.
- [18] Costa FW, Carvalho FS, Souza CF, Cavalcante RB, Pereira KM. Solitary neurofibroma of the palate. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2014;80:184-5.
- [19] Iyer VH, Ramalingam P, Nagadevan E. Neurofibroma of tongue: Solitary lesion. *Int J Laser Dent* 2012;2:56-8.
- [20] Gomez-Oliveira G, Fernández-Alba Luengo J, Martín-Sastre R, Patino-Seijas B, Lopez-Cedrun-Cembrados JL. Plexiform neurofibroma of the cheek mucosa. A case report. *Med Oral* 2004;9:263-7.
- [21] Polak M, Polak G, Brocheriou C, Vigneul J. Solitary neurofibroma of the mandible: case report and review of literature. *J Oral Maxillofac Surg* 1989;47:65-68.